

Anemia hemolítica autoimune idiopática por anticorpos quentes refratária ao uso de corticoide e imunoglobulina intravenosa: relato de caso

Introdução: A anemia hemolítica autoimune (AHA) é definida por hemólise decorrente de autoanticorpos e/ou do sistema complemento. O tratamento dessa condição depende do subtipo de AHA, da gravidade e da doença de base, sendo geralmente prescrito corticoterapia, com resposta em mais de 80% dos casos. Terapias como imunoglobulina intravenosa (IVIG) e rituximabe são reservadas para casos refratários ou casos graves.

Objetivo: Relatar caso de AHA sem resposta à terapia padrão com corticoides.

Métodos: Relato de caso a partir dos dados obtidos durante acompanhamento do paciente.

Relato de Caso: Homem, 42 anos, previamente hígido, apresentou astenia, palpitações e lipotímia de início há uma semana. Na admissão, observado anemia grave (Hemoglobina - HB 5,5/ Hematócrito - HT 17/ Volume corpuscular médio - VCM 131/ Hemoglobina corpuscular média - HCM 32), sem sangramentos, e com provas de hemólise positivas (Desidrogenase láctica 391/Bilirrubina indireta 5,02/ Haptoglobina <10). Identificado Coombs direto IgG positivo 4+ (IgM, IgA, C3d, C3C negativos). Apresentou piora rápida da anemia com instabilidade hemodinâmica (HB 2,5). Prescrito hemotransfusão (HTF) e pulsoterapia com dexametasona durante 3 dias, sem resposta. Após 4 dias, como paciente sem incremento de HB, repetida pulsoterapia com metilprednisolona por 3 dias. O paciente persistiu refratário ao corticoide, sendo iniciado IVIG e nova HTF, também sem recuperação hematimétrica. Devido HB persistentemente <5 e paciente com intolerância aos mínimos esforços, optado por início de rituximabe. Além disso, apesar da vitamina B12 de 429, diante do VCM persistentemente elevado (>140) e da reticulocitopenia a despeito da hemólise, aventado componente megaloblástico associado. Após reposição de vitamina B12 evoluiu com reticulocitose e após o rituximab manteve melhora da anemia, recebendo alta com HB 7,0. Descartado uso de drogas, vacinação recente, realizado mielograma apenas com hiperplasia do setor eritróide, PPD não reator, dosagem de cobre normal e tomografias sem indícios de neoplasia, corroborando a hipótese de hemólise autoimune idiopática.

Conclusão: A AHA é uma condição de potencial gravidade. Apesar disso, a maioria dos pacientes apresentam melhora com a terapia com glicocorticóides. Descrevemos o caso de um paciente refratário à terapia com corticoide e IVIG, que apenas obteve resposta clínica com o uso de rituximabe e reposição de vitamina B12.

Palavras-chave: Anemia Hemolítica; Anemia hemolítica autoimune; Anticorpos quentes;